

姉妹に認められた気管支拡張症の手術例に就いて

国立加古川療養所(所長 宮下 博夫 博士)

辻 川 春 季
仲 村 三 郎
船 原 元 信

京都大学結核研究所外科療法部(主任 教授 長石 忠三)

岡 田 慶 夫
石 河 重 利
大 塚 弘 一
木 原 喜 民
磯 矢 芳 泰

(昭和34年6月30日受付)

緒 言

近時臨床検査法の発達と胸部外科の進歩に伴って、気管支拡張症の臨床的研究や基礎的研究の報告が内外の人々によつて数多く発表されるようになった。

家族的に気管支拡張症が発生することがあるという事実は Kartagener¹⁾ (1956) によつても指摘されており、本症の病因に関して種々の示唆を与えるものとして関心が寄せられている。しかしながら、本症が家族的に発生した症例の報告は比較的少なく、肺切除術を行つた例に至つては極めて稀である。特に本邦に於いては未だその報告をみないようである。

我々は肺結核症として長期に亘る治療を受けていた姉妹2人が共に気管支拡張症であることを認め、両者に対して肺切除術を行つたので、その臨床所見及び病理学的所見に就いて報告する。

症 例

1) 庄○美○子, 姉, 14才。

家族歴：両親健在。同胞としては妹(症例2)が1名あり、後述するように気管支拡張が認められる。

既往歴：6才頃より咳嗽及び喀痰が多く、小

児喘息と診断されたことがある。又、感冒に罹患し易く、治癒も遷延する傾向があつたが、重症肺疾患を経過したことはなく、麻疹も普通の経過をとつて治癒した。

ツ反応は13才で陽転したが、B.C.G. を8才から12才まで5回接種している。

現病歴：昭和31年7月に学校の健康診断で要医療とされ、PASを単独で3カ月間服用した。昭和33年3月保健所で胸部レ線撮影を行つた結果陰影の消退は認められず、同月20日からSM, PASの併用療法を施行した。

同年6月23日、国立加古川療養所を訪れ気管支拡張症の病名のもとに手術を薦められ、11月15日同所に入所した。

入所時の所見：身長 150.1cm. 体重 44kg. 顔貌正常。眼瞼結膜に異常なく、頸部リンパ節は触れない。胸部は心音清。心界異常なし。肺域に於いては打診上異常なく、聴診上右脊住肩甲間部で僅かに小水泡音が聴取される。副鼻腔著膿症や鼓状指等は認められない。

レ線的には、普通写真に於いて右上肺野に縦隔に接して病巣陰影が認められる。この陰影はその右縁が比較的明瞭で、内部には多数の類円形の透亮像が認められる。断層写真に於いては図1に示すように、背面より4及び5cmの面で普通写真の陰影部位に一致して多数の小透

亮像が明瞭に認められる。

入所後の経過：気管支造影写真では図2のように右上葉は著明に縮少し、気管支の囊状拡張が認められる。一時的に右第V肋骨に沿う肋間神経痛を發したが投薬により軽快した。

咳嗽及び喀痰に対してはペニシリン、クロロマイセチンその他の各種抗生物質の注射や内服を行うと共に、I.P.P.B.による薬物吸入をも行ったが著明な改善が認められないので、昭和33年12月23日右上葉切除術を施行した。

術前検査成績：肺機能としては肺活量2200cc (72%)。MBC, 52.81 (59.3%)。AVI, 0.82。血液検査では赤血球数, 443万。白血球数, 6300。血色素, 97% (Sahli)。好酸球, 8%。好中球, 56% (桿核, 15%, 分節核, 54.5%)。リンパ球, 30.5%。単球, 5.5%。喀痰中結核菌は塗抹, 培養共に陰性。尿尿及び肝機能に異常は認められない。

手術時所見：腋窩法で第IV肋間に於いて開胸。上葉全般に亘つて索状乃至膜様の癒着が認められたが、鉗的に剝離可能であつた。右上葉は萎縮して一塊となり、弾性に乏しく、表面は大小の凹凸があつたが、表面の色調は健常肺のそれと略々同様である。

気管支や血管等には分岐異常は認められなかつた。リンパ節の腫脹は上葉気管支分岐部に数コ認められたが、気管支との癒着は軽度であつた。

切除肺の肉眼的所見：右上葉は全般に亘つて器質化して含気部は全く認められない。気管支は図3のように全体に亘つて著明に拡張して内壁は褶襞に富み、その粘膜表面は粗糙で光沢が認められない。

切除肺の組織学的所見：症例2の同項に記載する。

術後経過：咳嗽及び喀痰は減量したが、更にI.P.P.B.によるペニシリン吸入を行い現在に於いては殆んど自他覚的に異常所見を認めない。

2) 庄○明○, 妹, 10才。

既往歴：4才頃より咳嗽及び喀痰が多く、感冒に罹患し易く、治癒も遷延する傾向があつた。又、姉と同様既往に特記するような疾病は

ない。

ツ反応は7才で陽転、BCGの接種を受けたことはない。

現病歴：昭和31年7月学校の健康診断に於いて肺結核症と診断され、PAS及びINAHの2者による治療を約1カ年間に亘つて受け、以後放置していた。その後、姉が気管支拡張症と診断されたので国立加古川療養所を訪れ、同じく気管支拡張症との診断名のもとに手術を薦められ、昭和34年1月21日入所した。

入所時の所見：身長126cm。体重21kg。顔貌正常。眼瞼結膜に異常なく、頸部リンパ節は触れない。胸部は心音情。心界異常なし。肺域においても打聴診上異常は認められない。副鼻腔蓄膿症、鼓状指の認められないことは姉と同様である。

レ線所見としては普通写真に於いて右中、下肺野に亘つて肺門部を頂点とした比較的明瞭な三角形の陰影が認められる。断層写真に於いては図4のように背面より9cmの面に於いて該陰影中に不整形透亮像が極めて明瞭に認められる。

入所後の経過：気管支造影写真に於いては図5のように右中葉気管支の囊状拡張が認められたが、その他に左下葉底区気管支にも円柱状拡張が認められた。

各種抗生物質の注射や内服を行う他に、I.P.P.B.による吸入療法を行ったが著効なく、家族の希望もあり昭和34年4月28日右中葉切除術を施行した。

術前検査成績：肺活量, 1100cc。血液性状としては赤血球数, 437万。白血球数, 11800。血色素, 80% (Sahli)。好酸球, 0.5%。好中球, 75.5% (桿核, 5%。分節核, 70.5%)。リンパ球, 14.5%。単球, 9.5%。赤沈値, 1時間5, 2時間14。喀痰中結核菌は塗抹, 培養共に陰性。尿尿及び肝機能に異常は認められない。

手術時所見：腋窩法で第IV肋間に於いて開胸。肋膜腔は大部分が遊離性であつたが、上中葉間及び中下葉間に2, 3本の索状癒着が認められた。中葉は萎縮して一塊となり、弾性に乏しく、表面は凹凸不平であつたが、略々健常の

ものと同様の色調を呈していた。

気管支及び血管に分岐異常は認められなかった。中葉肺門部にかなり大きく腫脹したリンパ節を2コ認めたが、その硬度は軟かく中葉気管支との癒着も軽度であつた。

切除肺の肉眼的所見：中葉は図6のように全体に亘つて器質化し、健常含気部は全く認められない。気管支は著明に拡張して内壁は褶襞に富み、粘膜面は粗糙で光沢がない。

切除肺の組織学的所見：姉妹何れの肺に於いても全く同様の所見が認められる。即ち、気管支内腔は著明に拡張し、しばしば図7のように気管支内腔に向つて粘膜上皮の乳嘴様増殖が認められる。粘膜固有層及び粘膜下層においては全般的に非特異性の細胞浸潤が高度に認められるが、粘膜上皮は図8及び図10に示すように比較的よく健常状態のまま保存されている。気管支壁に分布している血管に於いては図8に於いても判るように内外膜の肥厚が顕著であり、又図9に示すように弾力線維の排列も不整となつている。気管支壁の弾力線維は図9にみられるように断裂又は消失していることが多い。又、肺実質では肺胞構造が消失し、図10にみられるように所謂肺胞上皮細胞の腺様化生なる現象が認められる。

術後の経過：手術後残存肺の再膨脹は良好であるが、反対側の左下葉肺底区には気管支拡張がなお存在しており、近くこれに対して手術を行う予定である。

考 按

著者等は14才及び10才の姉妹に気管支拡張症を認め、夫々肺切除術によつて軽快せしめ得た経験を報告した。

気管支拡張症に就いては1819年 Laennec により発表されて以来、欧米に於いては肺結核症と共に重要な慢性呼吸器疾患として重視されてきた。我国に於いてもレ線検査法や胸部外科の発達と共に本症に対する認識が普及し、それと共に多数の症例乃至手術例が報告されるようになった。

気管支拡張症の発生原因に就いても切除肺の

病理組織学的検討や動物実験等によつて種々の検索が行われているが、尙不明の点が少なくなく定説はないようである。

Sauerbruch²⁾ (1927) は気管支拡張症の80%は先天性のものであると述べ、Grawitz³⁾ (1913), Heller⁴⁾ (1885), Buchmann⁵⁾ (1911) 等も先天性説を唱えている。これに対し、Sellers⁶⁾ (1938), Luchtrath⁷⁾ (1950/51) 等は気管支拡張症は後天性のものであるとしている。更に、Mayer 他⁸⁾ (1952) は肺の発生に関するBroman⁹⁾ (1923) や Engel¹⁰⁾ (1947) 等の知見に基づいて、気管支拡張及び肺囊腫の成因を説明している。それによると、両疾患とも先天性の成因と後天性の成因とがあるという。先天性の成因としては胎生期から幼時期に至る期間に招来された気管支系の新陳代謝障害や感染によつて招来された気管支系の發育障害等が挙げられ、又後天性成因としては気管支系が完全に發育してから後に招来された細菌感染やアレルギー性疾患等が挙げられている。

他方、体質素因の問題とも関連して、同一家族或いは近親内に於ける本症の発生例も注目されているが、Kartagener¹¹⁾ (1956) はそのような症例を以下のように分類している。

I) 家族的に発生した気管支拡張症で同時に他の畸型を伴うもの。

- 1) 内臓反転症を伴うもの。
- 2) 囊胞性腭線維症を伴うもの。
- 3) 結節性硬化性胞状肺を伴うもの。

II) 家族的に発生した気管支拡張症で他の畸型は伴っていないもの。

- 1) 双生児に発来したもの。
- 2) 同胞に発来したもの。
- 3) 親子に発来したもの。
- 4) 遠い血縁関係者に発来したもの。
- 5) 親子孫3代に亘つて発来したもの。

本論文に発表したものはIIの2に相当している。

最近に至り我国に於いても竹内¹¹⁾ (1959) は両側肺の乾性気管支拡張症が兄弟に於いて見出された例を報告している。両者は集団検診及び入社時身体検査の際に発見されたものであるが、

何れもレ線的には両側肺に中葉症候群様の陰影として認められている。竹内は両者共幼小時に無自覚のうちに気管支肺炎或いは初感染結核にし、それが気管支拡張症を招来したのであろう罹患が、同胞に発来したという事は遺伝的因子の関与を示唆するものであろうと述べている。

既に著者の一人辻川¹²⁾は結核性気管支拡張の発生要因を検討して、それが必ずしも炎症によつて直接招来されるとは限らず、一般に支持組織の弱化や消耗を齎すような基盤の上に発現するものであると結論した。このような基盤としては、炎症等の後天的なものと共に体質素因の如き先天的なものも有力な一員と考えられる。

本症例に於いては、何れも既往に於いて幼時より咳嗽及び喀痰等の症状が消退し難く、比較的幼時から既に気管支に何等かの病変が存在した事が推定される。小児にみられる気管支拡張症がしばしば肺門リンパ節結核による無気肺の後遺症として招来される事は既に岡田¹³⁾(1957)によつて述べられているが、本例に於いては症状の発来が遅れてツ反応が陽転しているので、結核性疾患によつて招来されたものとは考え難い。

又、病理組織学的にみても姉妹共全く同様な所見を呈し、気管支壁の支持組織の消耗や破壊が認められる他、非特異性の細胞浸潤が著明に認められる。しかしながら、このような炎症が気管支拡張症の原因であるとは考え難く、寧ろ二次的感染の結果であるかのように考えられる。

家族歴をみると、母親は透視及びレ線普通撮影によつても肺野に異常陰影を認めず、父親は某会社に勤務中であるが健康診断により注意を受けたことはない。

以上述べたように、本症例に於いては後天的に気管支拡張症を招来したと思われるような明らかな原因は認められず、両親にも気管支拡張症の存在は認められない。しかしながら、本例は種々な点からみて、相似た遺伝的素因の上に

同胞に発生した気管支拡張症であろうと考えられる。

結 言

長期に亘り肺結核症と誤診されていた14才及び10才の同胞2名の姉妹に気管支拡張症を見出し、何れも手術により軽快せしめ得たことを報告した。本例はその病歴や切除肺の所見等からみて、相似た遺伝的素因の上に発生した気管支拡張症であろうと推定される。

謝 辞

稿を終るに臨み御懇篤な御指導並びに御校閲を賜わった恩師長石忠三教授に厚く御礼申し上げますと共に、種々の御助言を頂いた寺松孝助教授にも謝意を表します。

文 献

- 1) Kartagener, M. et al.: Schweiz. Z. Tbk., 13 : 221 (1956)
- 2) Sauerbruch, F. : Arch. f. Clin. Chirur., 148 : 721 (1927)
- 3) Grawitz, P. : Virch. Arch., 82 : 1880 ; Dtsch. Med. Wschr., 1335 (1913)
- 4) Heller, A. : Dtsch. Arch. f. Klin. Med., 36 : 189 (1885)
- 5) Buchmann, E. : Frankfurt Ztschr. f. Pathol., 8 : 263 (1911)
- 6) Sejlors, T. H. : Tubercle, 20 : 49(1938)
- 7) Lühtrath, H. : Beitr. Klin. Tbk., 104 : 260 (1950/51)
- 8) Mayer, E. et al. : Dis. of. Chest, 21 : 146 (1952)
- 9) Broman, I. : Verh. Anat. Ges., 32 : 83 (1923)
- 10) Engel, S. : "The Child's Lung", E. Arnold and Co., London (1947)
- 11) 竹内日出夫 : 日本臨床結核, 18 : 252 (1959)
- 12) 辻川春季 : 気管支拡張合併肺結核症の臨床的並びに基礎的研究, 印刷中。
- 13) 岡田慶夫他 : 結核研究の進歩, 第20号, 83頁 (1957)



図1 姉の断層写真



図3 姉の切除肺

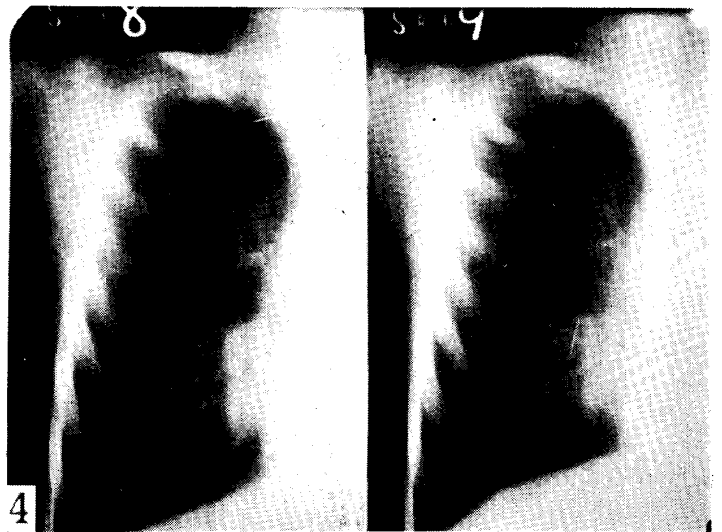


図4 妹の断層写真



図2 姉の気管支造影像

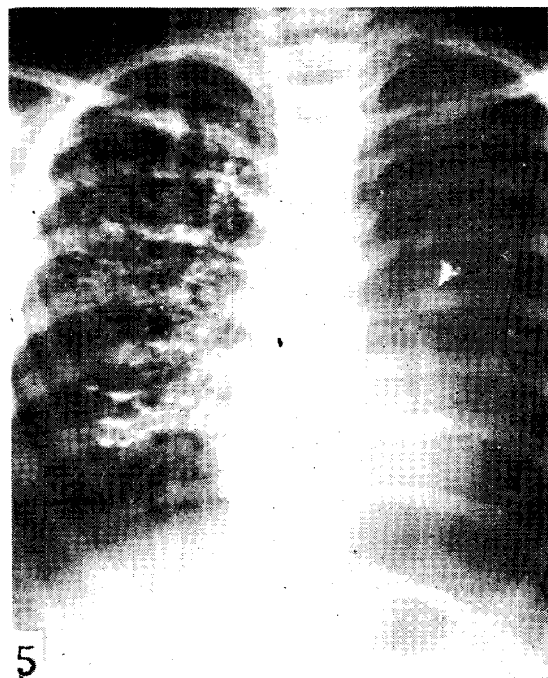


図5 妹の気管支造影像

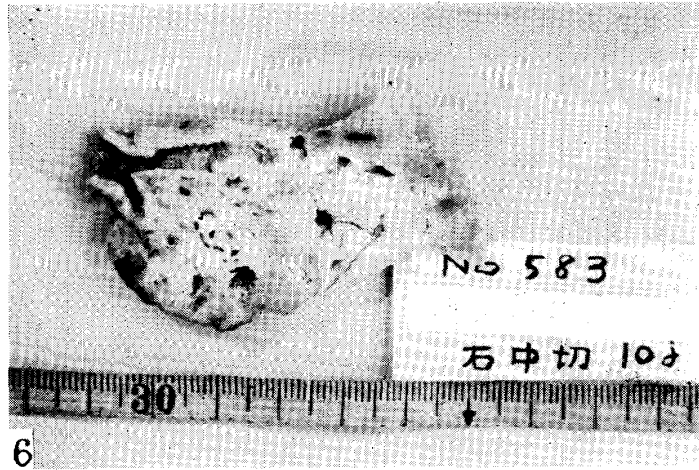


図6 妹の切除肺

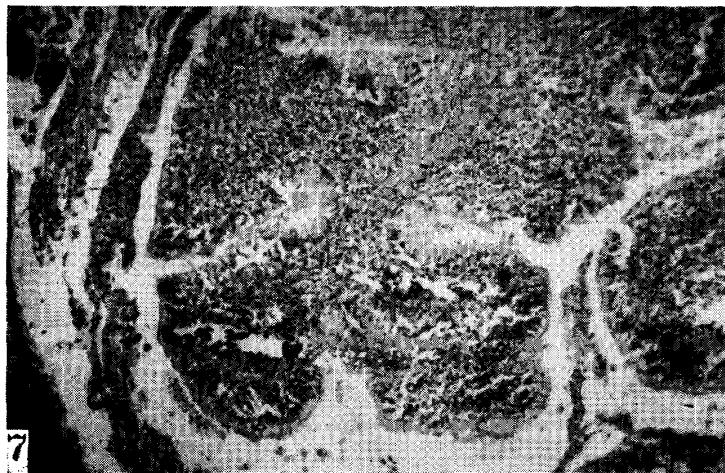
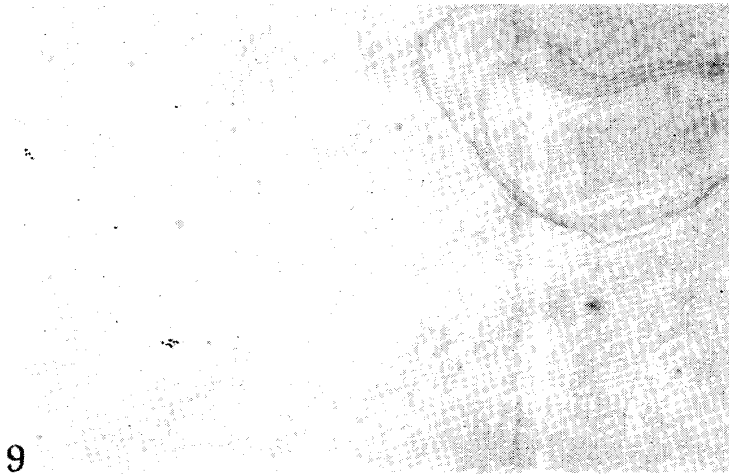


図7 妹の切除肺

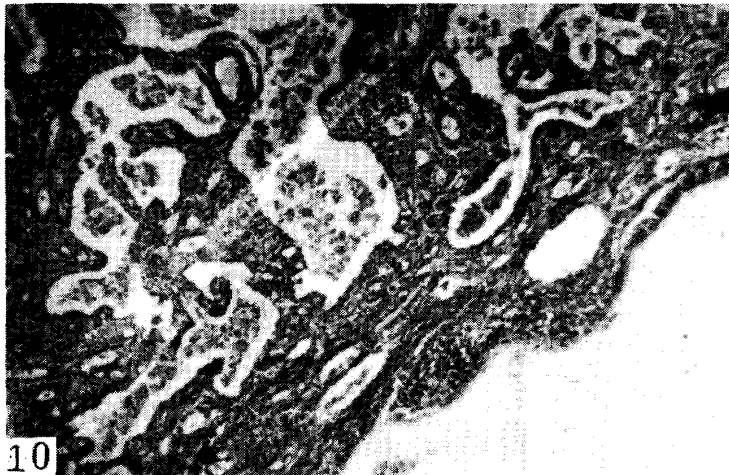


図8 気管支壁とそこにみられるリンパ浸潤（妹の切除肺に於ける所見）



9

図9 気管支壁の弾力線維の断裂及び消失（妹の切除肺に於ける所見）



10

図10 肺泡領域に於ける肺泡上皮の腺様化生（姉の切除肺に於ける所見）